

# *Prise En Charge Des Encephalomeningoceles Antérieures :* *Rapport Des Cas Et Revue De La Littérature* *[Management Of Anterior Encephalocele : Case Report And* *Literature Review]*

Rakotondraibe Willy Francis<sup>1</sup>, Raotoson Herisitraka<sup>2</sup>, Haminason Léandre Sylvestre<sup>3</sup>, Rakotoarimanana Fenosoa Vonimbola d'Assise<sup>4</sup>, Ratovondrainy Willy<sup>5</sup>, Razafindrabe John Alberto Bam<sup>4</sup>, Andriamamonjy Clément<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Service De Neurochirurgie, CHU Mahajanga, Madagascar

<sup>2</sup>Service De Chirurgie Maxillo-Faciale, CHU Mahajanga, Madagascar

<sup>3</sup>Service d'ORL Et Chirurgie Cervico-Maxillo-Faciale, CHU Toliara, Madagascar

<sup>4</sup>Service De Chirurgie Maxillo-Faciale Et Stomatologie, CHU Antananarivo, Madagascar

<sup>5</sup>Service De Neurochirurgie, CHU Antananarivo, Madagascar



## Resume

**Introduction :** L'encéphaloméningocèle fronto-ethmoïdale est une anomalie congénitale du tube neural, avec hernie de matériel intracrânien tel que le cerveau et les leptoméniges par un défaut de la dure-mère et de la base antérieure du crâne à la jonction des os frontal et ethmoïdal.

**Matériel et méthode :** Le protocole chirurgical standard en deux étapes comprend la première étape réalisée par un neurochirurgien, qui vise à corriger le défaut neural par une craniotomie formelle ; puis la deuxième étape réalisée par un chirurgien cranio-maxillo-facial ou plastique et reconstructeur, pour corriger les déformations cranio-faciales des tissus durs et mous. Les cas discutés ont été gérés en utilisant une approche combinée en deux étapes intracrânienne et extra crânienne. Nous avons mené une étude prospective analytique et descriptive sur des patients hospitalisés présentant une encéphalocèle antérieure, traités dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Professeur Zafisaona Gabriel (CHU PZaGa) Mahajanga, Madagascar

**Résultats :** Notre étude incluait huit patients atteints d'encéphalocèles antérieures, opérées dans notre service sur une période de quinze mois, allant du mai 2017 au juillet 2018. Cette étude a été réalisée dans le but de rapporter l'importance et la valeur du travail d'équipe entre le neurochirurgien et le chirurgien craniomaxillo-facial, dans la prise en charge complète et efficace des encéphalocèles frontoéthmoidonasales.

**Conclusion :** Ce protocole démontre l'importance et la valeur du travail d'équipe entre le neurochirurgien et le chirurgien craniomaxillo-facial, dans la gestion complète et efficace des encéphalocèles fronto-éthmoïdo-nasales de petite à grande taille, assurant leur élimination complète, la fermeture satisfaisante des défauts, un traitement fonctionnel efficace ainsi que la correction esthétique et la reconstruction cranio-faciale associée.

**Mots-clés –** Chirurgie, encéphaloméningocèle, malformation congénitale, tube neural.

## Abstract

**Introduction :** The Frontoethmoidale encephaloméningocele is a congenital anomaly of the neural tube, with hernia of material intracranial as the brain and the leptoméniges by a defect of the dura mater and the previous basis of the skull to the junction of the bones frontal and ethmoïdal. **Material and method:** The standard surgical protocol in two stages consists of the first stage realized by a neurosurgeon, who aims to correct the neural defect by a formal craniotomy ; then the second stage performed by a craniomaxillo-facial or plastic surgeon and reconstructeur, to correct the distortions craniofacial of the hard and soft tissue. The discussed cases have been managed while using an approach combined in two stages intracranial and extracranial. We conducted a prospective analytical

and descriptive study on hospitalized patients with anterior encephalocele, treated in the Department of Neurosurgery of University Hospital Center Professor Zafisaona Gabriel (CHU PZaGa) Mahajanga, Madagascar

**Results:** This study included eight patients with previous encephalocèles, operated in our department over a period of fifteen months, from May 2017 to July 2018. This study was conducted to report the importance and the value of the team work between the neurosurgeon and the craniomaxillo-facial surgeon, to treat the encephalocèles frontoethmoidonasales.

**Conclusion:** This protocol demonstrates the importance and the value of the team work between the neurosurgeon and the craniomaxillo-facial surgeon, in the complete and efficient management of the fronto-ethmoido-nasal encephalocèles of small to large size, assuring their complete elimination, the closing satisfactory of the defect, an efficient functional treatment as well as the aesthetic correction and the cranio-facial reconstruction.

**Keywords –** Congenital malformation, encephalomeningocele, neural tube, surgery.

## I. INTRODUCTION

Les méningocèles, connus sous le nom latin de «Cranium bifidum», sont des anomalies du tube neural caractérisées par des protubérances en forme de sac des méninges, c'est-à-dire des membranes qui recouvrent le cerveau, hernies par des ouvertures dans le crâne, tandis que les encéphalomeningoceles sont des protubérances du tissu cérébral, du liquide cérébro-spinal (LCS), ainsi que des leptoméniges sus-jacentes à travers ces défauts crâniens [1]. Elles peuvent entraîner non seulement des anomalies neurales, des déficits sensitivo-moteurs, des morbidités neurologiques, une déficience visuelle, une altération de la fonction nasale et un risque potentiel d'infection intracrânienne, mais également une défiguration cranio-faciale significative avec des déformations complexes dans les régions frontale, orbitale et nasale [2]. Notre étude a pour but de rapporter l'importance et la valeur du travail d'équipe entre le neurochirurgien et le chirurgien cranio-maxillo-facial, dans la prise en charge complète et efficace des encéphalocèles fronto-éthmoïdo-nasales.

## II. OBSERVATIONS

Huit patients atteints d'encéphalocèles antérieures, opérées sur une période de quinze mois (du Mai 2017 au Juillet 2018), dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Professeur Zafisaona Gabriel (CHUPZAGA) Mahajanga, Madagascar, ont été analysés. Leurs caractéristiques cliniques, les résultats de la tomodensitométrie (TDM) et les complications postopératoires ont été étudiés. La tomodensitométrie était l'examen de choix pour bien poser le diagnostic d'une encéphalocèle, l'état osseux, localisation de la brèche, et des lésions intracrâniennes associées.

La chirurgie a été minutieusement planifiée en consultation avec des chirurgiens plasticiens. Les patients ont été régulièrement suivis en clinique externe pendant une période allant de 6 mois à 2 ans (moyenne de 9 mois). Durant cette période, nous avons colligé huit cas d'encéphalocèles antérieures parmi 457 patients hospitalisés dans le service de neurochirurgie pour toutes pathologies confondues soit 3.06 %. Le sexe ratio était de 1,66 dont 5 filles et 3 garçons. Sept patients avaient moins de 4ans soit 87,5% avec extrême d'âge de 11 jours et 13 ans. Les encéphalocèles frontoéthmoïdales ou sincipitales étaient le type les plus retrouvées (n = 7) dont six nasoethmoïdale et un nasofrontales, et d'un encéphalocèle nasopharyngée (n = 1). Tous les cas ont été découverts à la naissance, sauf notre seul cas de localisation naso-pharyngée (sans tuméfaction visible) pour lequel nous avons prescrit un scanner cérébral, devant une épilepsie réfractaire associée à une hypotonie des membres inférieurs, mettant en évidence une encéphalocèle naso-pharyngée.

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical qui consistait en une cure de la malformation et une chirurgie réparatrice faciale éventuelle et aussi un traitement médical adjuvant (tableau I et II). La durée moyenne d'hospitalisation était de 13,5 jours avec des extrêmes de 4 et 22 jours.

Le syndrome infectieux a été rapporté dans 2 cas dans notre série, l'un était une infection sans point d'appel et l'autre une suspicion de méningite traitée par antibiothérapie. En revanche, nous n'avons aucun décès durant la période postopératoire récente malgré ces complications au cours des suites opératoires.

## III. DISCUSSION

La déformation cranio-faciale associée aux cas des encéphalocèles antérieures peut consister en un hypertélorisme, une dystopie orbitaire, un allongement du visage et une malocclusion dentaire. Ceux-ci reflètent l'influence déformante du contenu

intracrânien extrudé sur la croissance du visage [3]. Ainsi, la correction précoce de l'encéphalocèle par voie craniofaciale est recommandée pour permettre le rétablissement des forces de croissance normales. Chez les patients plus âgés présentant des déformations établies, une translocation des orbites peut être nécessaire. La Distance Inter-Orbitaire (DIO) est défini comme la distance entre les orbites mesurées à leurs marges médianes. La Distance Inter-Canthale (DIC) est défini comme la distance entre les canthus médiaux gauche et droit. Les deux paramètres reflètent le degré d'hypertélorisme chez les patients.

Différents auteurs ont rapporté la prédominance des formes postérieures pour les cas des pays africains surtout dans la région méditerranéenne. Sanoussi S, et Munyi ont rapporté respectivement 161 et 33 cas d'encéphalocèles postérieures [4, 5]. Pourtant en Asie, au Cambodge, FE Roux a rapporté 298 d'encéphalocèles antérieures opérées [6]. C'est le même cas pour notre étude, nous avons eu 8 cas de formes sincipitales. Cela pourrait être expliqué par le fait que notre originaire est issu des pays asiatiques surtout malaisien.

Selon Nager, l'encéphalocèle se divise en 2 grands groupes, qui sont les formes antérieures et postérieures, et qui se subdivise en plusieurs sous-groupes selon les situations des pertuis osseux sur le crane. Au total, nous avons eu 7 cas encéphalocèles fronto-éthmoïdales ou sincipitales étaient le type le plus retrouvés (n = 7) dont six naso-ethmoïdale et un naso-frontales, et d'un encéphalocèle nasopharyngée (n = 1). Presque tous les cas ont été découverts lors de la période périnatale, les encéphalocèles sincipitales, sauf notre seul cas de localisation nasopharyngée.

Dans la majorité des cas, cette pathologie malformative est découverte précocement, mêmes en période néonatale, par une tuméfaction au niveau cranio-faciale en regard du pertuis osseux pour les encéphalocèles antérieures. Dans ce cas, il y a un fort risque de méningite. Un hypertélorisme, un télécanthus, une obstruction nasale avec des difficultés respiratoires s'associent souvent avec les encéphalocèles fronto-nasales [7]. Tous les cas de notre série ont été découverts lors de la période périnatale sauf un seul cas de localisation naso-pharyngée chez un jeune homme de 13 ans, pour lequel nous avons prescrit un scanner cérébral, devant une épilepsie réfractaire associée à une hypotonie des membres inférieurs.

La prise en charge globale de l'encéphalocèle antérieure comprend les éléments suivants [8] :

- un diagnostic précis, une délimitation de l'anatomie et une planification chirurgicale ;
- une chirurgie en une ou plusieurs étapes, de préférence en présence d'un chirurgien cranio-maxillo-facial et d'un neurochirurgien ;
- des ostéotomies et mouvements osseux qui corrigent toutes les déformations, y compris l'hypertélorisme inter orbitaire ;
- une reconstruction nasale (si nécessaire) pour traiter la déformation de l'hypertélorisme ;
- une fermeture cutanée qui élimine la peau anormale et place des incisions à des endroits avantageux.

Plusieurs étapes sont généralement préconisées dans la prise en charge chirurgicale de cette malformation, dont :

- une approche intracrânienne / sous-crânienne / transfaciale / combinée pour l'exposition de l'anomalie ;
- une craniotomie / trépanation
- un repositionnement de la masse de tissu hernie bombée dans le crâne
- une excision chirurgicale avec ablation de tissu cérébral extracrânien non fonctionnel
- une fermeture étanche du défaut dural
- une fermeture des défauts internes de l'os crânien
- une correction des déformations cranio-faciales telles que l'hypertélorisme et soulagement de la pression intracrânienne pouvant retarder le développement normal du cerveau
- une augmentation nasale
- une canthopexie médiale
- une mise en place d'un shunt si nécessaire.

La gestion complète et holistique des encéphalocèles antérieures implique à la fois l'ablation de la masse hernière de l'encéphaloméningocèle et la reconstruction de la déformation cranio-faciale associée causée par cette entité et peut être réalisée au moyen de deux techniques chirurgicales principales [9] :

A. L'approche faciale intra- et extra-crânienne antérieure combinée comprend une incision bicoronale, une incision nasale antérieure, un lambeau d'os calvarial bifrontal, un lambeau d'os nasofrontal et une reconstruction faciale. Il s'agit de l'approche combinée intracrânienne et antérieure (nasale), également connue sous le nom d'approche nasale-coronale, utilisée pour les grandes méningo-encéphalocèles, dans laquelle, en plus de l'ostéotomie bifrontale, une approche nasale est utilisée pour enlever la masse herniée et peau redondante sur la masse et aussi pour effectuer une canthopexie médiale et une augmentation nasale. La reconstruction nasale peut être réalisée simultanément pour traiter la déformation du long nez ou plus tard à l'âge de maturité squelettique pour une reconstruction définitive. Des greffes osseuses crâniennes ou costochondrales avec ou sans fascia ou greffe de graisse du derme peuvent être utilisées à cet effet [9].

L'approche classique de Tessier [10] implique une grande trépanation / craniotomie bifrontale du crâne ainsi que le détachement, le réalignement et la re-fixation des orbites osseuses. Comme le bord complet de l'orbite est mobilisé pour corriger l'hypertélorisme, cette procédure suppose une expertise cranio-faciale et neurochirurgicale.

Une modification de l'approche de Tessier est la technique de Hula, [11] dans laquelle l'ostéotomie et la reconstruction sont limitées à la partie médiale des rebords orbitaux supérieurs, aux parois médiales supérieures des orbites et aux os nasaux. Pour corriger l'hypertélorisme, une partie centrale de l'os en forme de T est retirée, puis les parties supérieures des parois orbitales médiales sont déplacées médialement pour recréer une nouvelle IOD médiale appropriée [12]. Elle est donc moins étendue que l'approche standard de Tessier, réduisant considérablement le temps opératoire et les pertes sanguines. Cependant, l'accès fourni pour les méningocèles plus gros peut être inadéquat [11].

B. Une approche extracrânienne pure par approche faciale antérieure [13] est réalisée en cas de malformation craniofaciale relativement mineure et de manque de disponibilité d'expertise neurochirurgicale. Cette technique promet la faisabilité dans les institutions aux ressources limitées où il est difficile de pratiquer une craniotomie ou toute intervention neurochirurgicale. Cependant, cette technique s'avère avoir des difficultés et des risques. Les difficultés techniques sont principalement causées par l'exposition restreinte du col du sac herniaire, qui est limitée par la taille du défaut osseux externe, ce qui rend la fermeture durale beaucoup plus difficile que lors de l'utilisation d'une ostéotomie frontale pour exposer directement le sac herniaire et son environnement [14]. Cette approche est associée à une incidence plus élevée de fuite de LCS que la technique intracrânienne. Cela est dû au fait que la déchirure de la dure-mère est presque inévitable avec une approche purement extracrânienne dans les méningocèles moyennes ou grandes. De plus, la réparation durale n'est pas aussi suffisante que si la duroplastie intracrânienne avait été réalisée.

Certaines institutions pratiquent une chirurgie en deux étapes : la première étape a été réalisée par un neurochirurgien qui vise à corriger le défaut neural par une craniotomie formelle; puis la deuxième étape a été réalisée par un chirurgien craniomaxillo-facial ou plastique et reconstructeur, qui vise à corriger les déformations craniofaciales des tissus durs et mous, y compris l'augmentation de la DIO (Distance Inter-Orbitaire) et de la DCI (Distance Inter-Canthal) et les déformations nasales. Avec cette approche, il y a certaines limites, y compris la difficulté d'obtenir un bon résultat esthétique, car généralement la peau recouvrant la masse a montré des changements dégénératifs, une hyperpigmentation, une hyperkératose et des cicatrices importantes de la chirurgie précédente [9].

Le traitement chirurgical de cette malformation est complexe. Sa principale but est de fermer de manière fiable la connexion entre l'espace intradural et extradural. Le choix du meilleur traitement chirurgical est toujours débattu. Une planification minutieuse est nécessaire pour ce choix selon le type et la taille des encéphalocèles et l'association à une hydrocéphalie. La plupart des auteurs recommandent la procédure combinée [11, 15]. Les approches intracrânienne et exocrânienne nous semblent essentielles car seule cette technique garantit une fermeture sûre de la dure-mère, pour retirer les encéphalocèles et réparer la déformation cranio-faciale. Pour notre cas, nous avons opté la technique combinée : neurochirurgien et équipe maxillo-faciale. Tous les patients ont été opérés par une craniotomie avec fermeture de la communication intra et extradurale suivi d'une approche faciale. Avec cette technique, nous n'en avons pas eu de rechute.

La technique Hula [11, 16] sépare la région supraorbitaire du segment osseux canthal médial pour permettre un mouvement. La barre supraorbitaire est abaissée et le canthus médial du segment osseux est positionné en postéro-médial. Il est également

important d'insister sur le fait que même si le segment canthal médial doit être déplacé médialement, l'hypertélorisme n'est pas traité ni corrigé par cette technique. Nous n'avons pas utilisé cette méthode en raison des difficultés de disséquer la matière dure et la méningo-encéphalocèle et avoir une bonne fermeture de la dure-mère. Chaque méthode avait sa propre valeur dans certaines situations.

Une fermeture étanche et durable du défaut dural pourrait être obtenue en utilisant la greffe péricrânienne autologue prélevée tout en reflétant le lambeau du cuir chevelu, prévenant ainsi et protégeant contre les complications postopératoires, telles que la méningite, l'abcès épidural, la fuite de LCS et la hernie cérébrale. Ceci a été encore renforcé par la reconstruction du défaut dans la base crânienne antérieure avec une greffe osseuse autologue. Nous avons utilisé des copeaux d'os calvarial qui avaient été sectionnés de l'os frontal, comme greffe pour combler le défaut crânien au site de la hernie dans la fosse crânienne antérieure. De plus, la déformation cranio-faciale pourrait être traitée de manière satisfaisante et définitive dans la même chirurgie, sans qu'il soit nécessaire de recourir à une chirurgie corrective secondaire ou tardive. De plus, les incisions placées (se limitant à l'incision bicoronale étendue) étaient camouflées dans la racine des cheveux et le pli préauriculaire et étaient donc esthétiquement agréables, évitant toute cicatrisation ou défiguration des régions proéminentes du front et du nez.

#### IV. CONCLUSION

Le succès du traitement des encéphalocèles antérieures dépend d'une compréhension approfondie de son anatomie pathologique (Siège de la hernie, tel que la jonction des os frontal et ethmoïde; déformations craniofaciales coexistantes telles que l'hypertélorisme interorbitaire; et présence possible de trigonocéphalie secondaire); une planification minutieuse des mouvements osseux pour corriger ces déformations; une attention aux détails lors de la planification des incisions pour un placement idéal des cicatrices; le positionnement idéal du canthus médial; et une reconstruction nasale esthétique. La capacité d'éliminer l'utilisation d'une incision faciale, et la cicatrisation qui en résulte, dépend davantage du type et de la taille de la pathologie, plutôt que de l'expérience ou de l'expertise du chirurgien, car de grandes masses lobulées remplies à la fois de cerveau et de LCS nécessitent malheureusement un soin du visage, incision pour une excision réussie et complète.

Dans les encéphalocèles scipitales de petite à moyenne taille, nous recommandons une réparation complète et définitive à savoir la technique combinée (neurochirurgicale et maxillofaciale) via une approche chirurgicale intra et trans-crânienne combinée avec reconstruction cranio-faciale pour éliminer la masse de la hernie, réparer les défauts durs et osseux, reconstruire la zone naso-orbitaire, pour corriger la déformation cranio-faciale associée telle que l'hypertélorisme, et pour restaurer l'aspect esthétique du visage, par une approche de travail d'équipe comprenant un neurochirurgien et un chirurgien craniomaxillo-facial. Néanmoins, cette étude est encore préliminaire, nécessitant donc une évaluation à long terme d'un plus grand nombre de patients pris en charge pour différentes variétés et tailles des encéphalocèles.

#### V. LISTE DES TABLEAUX

**Tableau I :** Tableau des observations des quatre premiers patients

	CAS n°1	CAS n°2	CAS n°3	CAS n°4
<b>ETAT CIVIL / MODE DE VIE</b>				
- Age	13 ans	4 ans	2 mois	2 ans
- Sexe	M	F	M	M
- Domicile	Ankarafantsika	Andovinjo	Manarenja	Port Berger
- Date d'admission	Mai 2017	Juin 2017	Antsohihy	Juillet 2017
- Age maternel	43 ans	19 ans	Décembre 2018	28 ans
- Consanguinité parents	Non	Non	35 ans	Non
- Niveau socioéconomique	Moyen	Bas	Oui Bas	Bas
<b>CLINIQUE</b>				

- Examen neurologique	Hypotonie des MI et épilepsie avec troubles sphinctériens	Normal	Mouvements anormaux et position en opisthotonos	Normal
- Signes oculaires	Aucun	Angles internes obliquités	Nystagmus	Aucun
- Description malformation . Siège . Volume . Consistance	Non visible extérieurement	Tuméfaction arrondie Fronto-nasale 4/4, Ferme	Tuméfaction ovale Fronto-nasale 5/3, dure sans couverture cutanée et infectée	Tuméfaction fronto-nasale 5/5 Molle
-Autres malformations associées	Aucune	Faciale : Télécantus	Microcéphalie ; oxycéphalie ; raccourcissement du cou ; hernie ombilicale ; pied bot à droite ; télécantus	Faciale : télécantus
<b>PARACLINIQUE</b>				
- Radio du crâne	Opacité de la tuméfaction	Non faite	Non faite	Non faite
- Echographie	Non faite	Echogène	Non faite	Non faite
- TDM cérébrale	Défect osseux ethmoïdale Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Encéphalocèle éthmoïdo- nasale gauche avec et agénésie du corps calleux	Lacune osseuse large fronto-ethmoïdo-nasale avec issu de matière cérébrale de 30cc avec une microcéphalie sur une oxycéphalie	Défect osseux frontonasale au niveau de la glabelle avec hernie méningée
- TDM cérébrale	Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Encéphalocèle éthmoïdo- nasale gauche avec et agénésie du corps calleux	Lacune osseuse large fronto-ethmoïdo-nasale avec issu de matière cérébrale de 30cc avec une microcéphalie sur une oxycéphalie	Défect osseux frontonasale au niveau de la glabelle avec hernie méningée

TRAITEMENT				
- Médical	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée	Cefotaxime et gentamycine ; phénobarbital ; acétazolamide	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée
- Cure de la malformation	Craniotomie par incision bicoronale + ethmoïdoplastie antérieure et duroplastie + réparation de la malformation + abord exocrânien	Craniotomie par incision bi-coronale ; réparation de la malformation + ethmoïdoplastie + abord exocrânien	Craniotomie par incision bi-coronale + ethmoïdoplastie plastique fronto-nasale à type de glissement et craniectomie des sutures sagittale, coronales et lambdoïdes + abord exocrânien	Craniotomie puis Incision en Y sur la tuméfaction, suspension puis fixation durale glabelloplastie + ethmoidoplastie + abord exocrânien
EVOLUTION				
-Immédiate	Rhinoliquorrhée par brèche durale	Favorable	Fièvre et convulsion, abcès et nécrose lambeau cutanée faciale	Favorable
-Moyen terme	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable

**Tableau II :** Tableau des observations des quatre autres patients

	CAS n°5	CAS n°6	CAS n°7	CAS n°8
ETAT CIVIL / MODE DE VIE				
Age	1an	2 mois	11 jours	4 ans
Sexe	F	F	F	F
Domicile	Bealanana	Majunga II	Majunga I	Befandriana
Date d'admission	Juillet 2017	10 janvier 1991	Juillet 2018	Mars 2018
Age maternel	22	34 ans	35 ans	34 ans
Consanguinité parents	Non	Non	OUI	NON
Niveau socioéconomique	Bas	Bas	Moyen	Moyen

CLINIQUE				
Examen neurologique	Normal	Normal	Retard de développement psychomoteur	Normal
Signes oculaires	Aucun	Aucun	Absence de clignement à la menace	Aucun
Description de la malformation	Tuméfaction arrondie médiofrontale et paranasale 5/4, Ferme	Tuméfaction arrondie médio-fronto-nasale 6/5, Ferme	Tuméfaction naso-orbitaire gauche 6/5, Molle	Tuméfaction frontonasale 3/3, Ferme
. Sièges				
. Volume				
. Consistance				
-Autres malformations associées	Télécanthus	Télécanthus	Microcéphalie, télécanthus, insertion basse des oreilles, raccourcissement et élargissement cou; hernie ombilicale et pieds bots ; syndactylie ; hermaphrodisme	Télécanthus
PARACLINIQUE				

- Radio du crâne	Ombre de tuméfaction/son siège	Ombre et siège de la tuméfaction sans défaut osseux visible	Ombre de tuméfaction/son siège	Ombre et siège de la tuméfaction sans défaut osseux visible
- Echographie	Non faite	Contenue hypoéchogène en périphérie avec une hyperéchogénicité au milieu	Hypoéchogène en périphérique et hyperechogène au milieu	Non faite
- TDM cérébrale	Défaut osseux ethmoïdale Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Défaut osseux ethmoïdale Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Défaut osseux ethmoïdale + hydrocéphalie Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Lacune osseuse médio-fronto-nasale avec issue de matière méningocérébrale
<b>TRAITEMENT</b>				
- Médical	VPS ; Acétazolamide ; Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée	Cefotaxime et gentamycine ; phénobarbital ; acétazolamide	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée
- Cure de la malformation	Craniotomie par incision bicoronale + ethmoïdoplastie antérieure + abord exocranien	Craniotomie par incision bi-coronale ; réparation de la malformation + ethmoïdoplastie + abord exocranien	Craniotomie par incision bi-coronale ; réparation de la malformation + ethmoïdoplastie mise en place d'un système de DVP	Craniotomie par incision bi-coronale ; réparation de la malformation + ethmoïdoplastie + abord exocranien
<b>EVOLUTION</b>				

-Immédiate	Favorable	Syndrome infectieux, sans point d'appel	Retard développement psychomoteur	Favorable
-Moyen terme	Favorable	Favorable	Moyennement favorable	Favorable

### LES CONFLITS D'INTÉRÊTS

Il n'y a pas de conflits d'intérêts.

### RÉFÉRENCES

- [1] Rüeggä EM, Bartolib A, Rilliet B, Scolozzic P, Montandona D, Ittet-Cuénod B. Management of median and paramedian craniofacial clefts. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. 2019;72:676-84.
- [2] Geddam L.M, Mahmoud M.A, Pan B.S, Stevenson C.B, Kandil A.I, DO D.D.J. Frontoethmoidal encephalocele: a pediatric airway challenge. *Can J Anesth*. 2017 sept;65(2):208-9.
- [3] Arshad A.R and Selvapragasam, T. (2008). Frontoethmoidal Encephalocele. *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2008 jan;19(1):175-83.
- [4] Sanoussi S, Chaibou MS, Bawa M, Kelani A, Rabiou MS. Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital de Niamey. *Afr J of Neurol Sciences*. 2009;28(1):25-9.
- [5] Munyi N, Poenaru D, Bransford R and Albright L. Encephalocele – A Single Institution African Experience N. *East African Medical Journal*. 2009 feb :51-4.
- [6] Roux FE, Lauwers F, Joly B, Oucheng N, Gollogly J. Méningoencéphalocèle fronto-éthmoidal au Cambodge : projet de chirurgie solidaire. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie. 2013;12(4):18-27.
- [7] Murshid WR. Spina bifida in Saudi Arabia: is consanguinity among the parents a risk factor *Pediatr Neurosurg*. 2000 Jan ;32(1):10-2.
- [8] De Ponte FS, Pascali M, Perugini M, Lattanzi A, Gennaro P, Brunelli A, et al. Surgical treatment of frontoethmoidal encephalocele: A case report. *J Craniofac Surg*. 2000;11:342-5.
- [9] Holmes AD, Meara JG, Kolker AR, Rosenfeld JV, Klug GL. Frontoethmoidal encephaloceles: Reconstruction and refinements. *J Craniofac Surg*. 2001;12:6-18.
- [10] Tessier P. Orbital hypertelorism I. Successive surgical attempts Material and methods Causes and mechanisms. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1972;6:135-55.
- [11] Kumar A, Helling E, Guenther D, Crabtree T, Wexler AW, Bradley JP. Correction of Frontonasothmoidal encephalocele: the HULA procedure. *Plast Reconstr Surg*. 2009; 123(2):661-9.
- [12] Kusumastuti N, Handayani S, Hatibie M, Diah E. Frontoethmoidal encephalomeningocele revisited: The convenience of teamwork approach, a case-series. *J Plastik Rekonstruksi*. 2012;5:493-8.
- [13] Dhirawani RB, Gupta R, Pathak S, Lalwani G. Frontoethmoidal encephalocele: Case report and review on management. *Ann Maxillofac Surg*. 2014 Jul-Dec;4(2): 195-7.
- [14] Rosenfeld JV, Watters DA. Surgery in developing countries. *J Neurosurg Pediatr*. 2008;1:108.
- [15] Oucheng N, Lauwers F, Gollogly J, Draper L Joly B, Roux FE. Frontoethmoidalmeningo-encephaloceles: appraisal of 200 operated cases. *J Neurosurg Pediatr*. 2010 Dec; 6(6):541-9.
- [16] Mahaptra AK. Anterior encephaloceles-AIIMS experiences a series of 133 patients. *J Pediatr Neurosci*. 2011; 6(1): S27-30.